FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1965

THÈSE 300 n°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Edith LOZIER

née le 12 juin 1936 à Caen (Calvados)

—

Présentée et soutenue publiquement le :

—

A PROPOS DE DEUX OBSERVATIONS D'HYDROCOLPOS DU NOUVEAU-NE AVEC DUPLICITE VAGINALE ET AGENESIE RENALE HOMOLATERALE

—

Président : M. FEVRE, Professeur

EDITIONS A.G.E.M.P. — 8, RUE DANTE - PARIS-Ve

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41534910_0006

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

THÈSE

ANNEE 1965

POUR LE

n°

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Edith LOZIER

née le 12 juin 1936 à Caen (Calvados)

—

Présentée et soutenue publiquement le :

—

A PROPOS DE DEUX OBSERVATIONS D'HYDROCOLPOS DU NOUVEAU-NE AVEC DUPLICITE VAGINALE ET AGENESIE RENALE HOMOLATERALE

—

Président : M. FEVRE, Professeur

EDITIONS A.G.E.M.P. — 8, RUE DANTE - PARIS-Ve

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK - LEIDEN -

15-12-1963

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Mouquin (M.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN . . . . . Gaston CORDIER.

1er ASSESSEUR . . . . . } Daniel BARGETON
2e ASSESSEUR . . . . . } Paul CASTAIGNE

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
— —	DOGNON (A.)
— —	DJOURNO (A.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Gérontologie expérimentale	N...
Histoire de la médecine et de la chirurgie	JOANNON (P.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Gl.)
— —	BRICAIRE (H.)
	TURIAF (J.)
Pathologie respiratoire	DEPARIS (M.)
Pathologie et thérapeutique générales	CHEYMOL (J.)
Pharmacologie	BARGETON (D.)
Physiologie	PARROT (J.)
—	LEPAGE (F.)
Physiologie et pathologie obstétricales	DESGREZ (H.)
Radiologie médicale	CAUCHOIX (J.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CONTE (M.)
Thérapeutique	LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée	

b) Professeurs à titre personnel :

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.) } POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Pharmacologie	LÉVY (Mlle J.)
Physiologie	DEJOURS (P.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.) } GOUGEROT (L.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	SOULIÉ (P.)
Cliniques chirurgicales — Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
Cochin	LEGER (L.)
Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
Pitié	CORDIER (G.)
Saint-Antoine	GOSSET (J.)
Salpêtrière	SICARD (A.)
Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales — Broussais	MILLIEZ (P.)
Broussais	LENÈGRE (J.)
Cochin	BROUET (G.)
Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
Laribolsière	SÈZE (S. de)
Pitié	DREYFUS (G.)
Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
Saint-Antoine	BOUDIN (G.)
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	LACOMME (M.)
Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
— — (Cochin)	OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Laribolsière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	N...
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique	PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale	DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	POILLEUX (F.)
Séméiologie traumatique et orthopédique	JUDET (R.)
Clinique urologique (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	N...

b) Professeurs à titre personnel :

Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
Médecine	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	LAMBLING (A.)
	LHERMITTE (F.)
	PEQUIGNOT (H.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F.)
Oto-Rhino-Laryngologie	WORMS (R.)
Pneumo-Phtisiologie	MADURO (R.)
Rhumatologie	KREIS (B.)
	DELBARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAITRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.
Anatomie	CABROL (C.) COUINAUD (C.) GILLOT (C.) HUREAU (J.)
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) pr. s. ch. ABELANET (R.) CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.), pr. s. ch. NEZELOFF (Ch.) ORGEL (L.) PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	N. du BOUCHET (Mme) KERN (E.) VOURC'H (G.)
Bacteriologie	BARBIER (P.) pr. s. ch. CHRISTOL (D.) DAGUET (G.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	BAULIEU Et. m. conf. BOURILLON (R.) CARTIER (P.) pr. s. ch. CORNILLOT (P.) DREYFUS (J.-Cl.) GONNARD (P.) JEROME (H.) KRUH (J.) LEGRAND (J.-Cl.) NORDMANN (J.)
Biologie appliqués à l'Education Physique et aux Sports	PLAS (F.)
Biologie médicale	BENHAMOU (J.-P.) BOIVIN (P.) HARTMANN (L.) pr. s. ch.
Carcinologie	BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.)
Cardiologie	HATT (P.-Y.)
Dermato-Syphiligraphie	CIVATTE (J.) DUPERRAT (B.) HEWITT (J.) TOURAINE (R.)
Electro-Radiologie	HEITZ (F.) m. conf. LEDOUX-LEBARD (G.)
Embryologie	ROUX (Ch.)
Hématologie	BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)
Histologie	COUJARD (R.), pr. s. ch. DA LAGE MAROIS (M.) RACADOT (J.) SCHRAMM (B.)

	MM.
Hydrologie	BESANÇON (F.) CORNET (A.)
Hygiène	BLANCHER (G.) CORRE-HURST (Mme L.) ROUSSEL (A.) SAPIN-JALOUSTRE (H.)
Maladies infectieuses	DUPONT (V.) LISSAC (J.) RAPIN (M.)
Maladies métaboliques	ANTOINE (B.) GROSNIER (J.) RICHET (G.) SEBAOUN (J.)
Médecine légale	BOURGUIGNON (A.) FOURNIER (E.) GUENIOT (M.) HADENGUE (A.)
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	PERTUISET (B.)
Neuro-Psychiatrie	CAMBIER (J.) CATHALA (H.) ESCOUROLLE (R.) GAUTIER (J.-Cl.) LAPRESLE (J.) LEREBOULLET (J.) PICHOT (P.) TARDIEU (G.)
Obstétrique	GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.) LEWIN (D.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (C.) TCHOBROUTSKY (Mme C.) THOYER-ROZAT (J.)
Ophtalmologie	AUVERT (Mme B.) BRÉGEAT (P.) DUBOIS (A.) FONTAINE (Mme M.) SARAUX (H.)
Orthopédie	DUPARC (J.) MAURER (P.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.) PIALOUX (P.) SERGENT (H.)
Parasitologie	GOLVAN (Y.) HO THI SANG (Mlle) LAPIERRE (J.)

	MM.
Pathologie chirurgicale	BARCAT (J.)
	BINET (J.-P.)
	BLONDEAU (Ph.)
	CERBONNET (G.)
	CHATELIN (C.-L.)
	DAUTRY (P.)
	DEMIRLEAU
	DUBOST (Cl.)
	FAUREL (J.)
	FLABEAU (F.)
	GALEY (J.-J.)
	GARBAY (M.)
	GARNIER (H.)
	GAUDART-d'ALLAINES (Cl. de)
	GERMAIN (A.)
	LATASTE (J.)
	LOYGUE (J.)
	MAILLARD (J.-N.)
	MERCADIER (M.)
	NATALI (J.)
	PELLERIN (D.)
	PERROTIN (J.)
	PREMONT (M.)
	ROBERT (H.)
	THOMERET (G.)
	VAYSSE (J.)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale	BERTHAUX (P.)
	COTTENOT (Fr.)
	LŒPER (J.) Pr. s. ch.
	MAURICE (J.)
	MIKOL (Cl.)
	PAUPE (J.-R.)
Pathologie médicale	ACAR (J.)
	AUQUIER (L.)
	AUSSANNAIRE (M.)
	BEAUMONT (J.-L.)
	BERNIER (J.-J.)
	BOUVIER (J.)
	BOUVRAIN (Y.)
	BRISSAUD (H.)
	BROCARD (H.)
	BUGE (A.)
	CANIVET (J.)
	CARLOTTI (J.)
	CATINAT (J.)
	CHRÉTIEN (J.)
	CLOAREC (M.)
	COBLENTZ (B.)
	CONTAMIN (F.)
	COURY (C.)
	DEBRAY (J.)
	ÉTIENNE (J.-P.)
	FREZAL (J.)
	FRITEL (D.)
	FUNCK-BRENTANO (J.-L.)
	GRIVAUX (M.)
	HAZARD (J.)
	HENNEQUET (A.)
	HIMBERT (J.)
	HOUSSET (E.)
	LAGRUE (G.)
	LESOBRE (R.)
	LEVEQUE (B.)
	MACREZ (C.)
	MOREAU (L.)
	NENNA (A.)
	NICK (J.)
	POULET (J.)
	ROYER (P.)
	TCHERDAKOFF (Ph.)
	THIBAULT (Ph.)
	TOURNEUR (R.)
	VILLIAUMEY (J.)
	WOLFROMM (R.)

	MM.
Pédiatrie-Puériculture	ALAGILLE (D.)
	ALISON (J.)
	CANLORBE (P.)
	GORIN (R.)
	LAFOURCADE (J.)
	LEPERCQ (G.)
	LESTRADET (H.)
	MALLET (R.)
	MANDE (R.)
	MINKOWSKY (A.)
	MOZZICONACCI (P.)
	POLONOVSKI (C.)
	REY (J.)
	RIBIERRE (M.)
	ROSSIER (A.)
	VIALATTE (J.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.)
	LECHAT (P.)
Physiologie	BARRES (G.)
	DURAND (J.)
	GIRARD (Fr.) m. conf.
	HUGELIN (A.)
	LAURENT (D.)
	SCHERRER (J.) pr. s. ch.
	VASSEUR (B.)
Physique médicale	CHANTEUR (J.)
	COURSAGET (J.)
	GREMY (F.) m. conf.
	MILHAUD (G.)
	PAGÈS (J.-Cl.)
	PELLERIN (P.)
	ROUCAYROL (J.-C. pr. s. ch.
	TUBIANA (M.) m. conf.
Pneumo phtisiologie	DECROIX (G.)
	ISRAEL (L.)
	MEYER (A.)
	RENAULT (P.)
	SORS (Ch.)
Psychiatrie infantile	DENIKER (P.)
	DUCHE (D.)
	FLAVIGNY (H.)
Radiologie médicale	DUBOST (J.)
	LEFEBVRE (J.)
	MICHEL (J.-R.)
Rhumatologie	MASSIAS (P.)
Stomatologie	CAUHEPE (J.)
	CERNEA (P.)
	CHAPUT (Mme A.) m. c. agr.
	CREPY (Cl.)
	FLEURY (R.)
	GRELLET (M.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.)
	FOUET (P.)
	LABET (R.)
	MARCHE (J.)
Urologie	AUVERT (J.)
	MOULONGUET (A.)
	QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent.

	MM.
Anatomie	DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale	VERNE (J.-M.)
Clinique médicale	RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)
Clinique obstétricale	GRASSET (J.) MAYER (M.) MORIN (P.)
Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.)
Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. - CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

BOLTANSKI (E.)
LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlle LAURENT (H.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mes Parents,

A mes Amis

A Monsieur le Professeur Agrégé FEVRE

Professeur de Clinique Chirurgicale infantile.
Chirurgien des Hôpitaux.
Membre de l'Académie de Médecine
Commandant de la Légion d'Honneur.

qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Qu'il trouve ici l'expression de notre reconnaissance et de notre profond respect.

A Monsieur le Professeur Agrégé Robert MALLET

Qui nous a accueilli dans son service et nous a autorisé à utiliser les observations de ses malades.

En remerciement de son précieux enseignement.

A Monsieur le Professeur Agrégé RIBIERRE

Qui nous a inspiré ce travail.

En témoignage respectueux de notre gratitude pour sa bienveillante sollicitude et ses précieux conseils.

A Monsieur le Professeur Agrégé PELLERIN

A Monsieur le Docteur IMBERT

A Monsieur le Docteur CAPDEVILLE

qui ont bien voulu nous donner connaissance de leurs observations.

En témoignage de notre respectueuse reconnaissance.

INTRODUCTION

L'hydrocolpos du nouveau-né est une affection rare.

C'est le Professeur Agrégé FEVRE qui, en 1956, a de nouveau attiré l'attention sur cette affection. Depuis de nombreuses publications françaises (BERNHEIM 1960 - CHRISTIAENS 1963) et anglo-saxonnes (SPENCE 1962 - Mc KUSICK 1964) ont enrichi la littérature.

Aussi ne ferons-nous pas une revue complète des observations de la littérature qui, depuis le cas princeps rapporés par GODEFROY en 1856 ont permis de mettre en lumière les éléments anatomopathologiques et les moyens diagnostiques dont la méconnaissance peut être à l'origine d'attitudes thérapeutiques fort préjudiciables,alors que cette affection relève de la plus simple et de la plus efficace des chirurgies.

L'observation récente dans le service du Professeur MALLET, à l'Hôpital des Enfants Malades, de deux formes abdominales d'hydrocolpos chez le jeune nourrisson, nous est l'occasion de rappeler quelles sont les connaissances actuelles sur cette affection et quelles ont été les difficultés du diagnostic :

1 - en raison du développement de la tumeur énorme chez l'une des enfants,

2 - en raison des particularités anatomiques de ces deux enfants qui étaient porteuses :

- d'une part d'une bifidité vaginale,
- d'autre part d'un seul rein fonctionnel,

attirant ainsi notre attention sur la coexistence d'une double malformation urinaire et génitale, à type d'hydrocolpos unilatéral sur vagin double avec agénésie rénale homolatérale.

L'hydrocolpos se définit comme une collection liquidienne intra-vaginale résultant de la conjonction de deux facteurs :

1 - Une malformation anatomique à type d'obstruction congénitale du vagin située à l'orifice vulvaire ou plus haut dans la cavité vaginale. La collection peut intéresser l'utérus réalisant un hydrométrocolpos.

2 - Un trouble secrétoire à type d'hypersecrétion des glandes utérines et vaginales, secrétion initialement séreuse (hydrocolpos) mais pouvant devenir hémorragique (hématocolpos) ou s'infecter (pyocolpos).

Ce terme d'hydrocolpos fut utilisé dès 1905 par CRANWELL qui distingue ainsi l'hydrocolpos du nouveau né, de l'hématocolpos pubertaire, ces deux affections n'ayant en commun que la malformation anatomique.

oOo

P L A N

Nous présenterons ces deux cas qu'il nous a été permis d'observer dans le service du Professeur Agrégé MALLET.

Puis nous exposerons successivement les points de vue :

- clinique,
- diagnostique,
- étiopathogénique,
- et thérapeutique de cette affection.

oOo

OBSERVATIONS PERSONNELLES

1ère OBSERVATION

Maud M..., naît le 24 mai 1964, pesant 3.600 gr. à la suite d'une grossesse non pathologique et d'un accouchement normal à terme. Aucun incident particulier n'est noté au cours des deux premières semaines. La mère constate alors une augmentation de volume de l'abdomen, et à l'âge de 15 jours l'enfant est hospitalisée à St Lô dans le service du Docteur PHILIPPE, pour une masse hypogastrique que ne fait pas disparaître un sondage vésical (qui ramène 110 cc d'urines septiques) et qu'objectivent une radiographie sans préparation de l'abdomen et un lavement baryté sous la forme d'une opacité hypogastrique refoulant en arrière le rectosigmoïde.

Transférée à l'Hôpital des Enfants Malades, l'enfant qui a alors 17 jours (pesant alors 3, 700 g. mesurant 57 cm) est examinée par le Professeur Agrégé RIBIERE. Elle présente :

- un purpura ecchymotique de la région pubienne et de la cuisse droite,
- une cyanose des membres inférieurs plus nette à droite,
- un abdomen énorme, siège d'une circulation veineuse collatérale superficielle prédominant à droite, avec déplissement de l'ombilic.

La palpation perçoit une masse ferme et rénitente latéralisée à droite, débordant largement la ligne médiane de ce côté, et dont le pôle supérieur remonte dans l'hypocondre droit, le pôle inférieur plonge dans le petit bassin, ne respectant que l'hypocondre gauche.

- un sondage vésical ramène 80 cc d'urines septiques contenant de nombreux colibacilles,

- un cathétérisme vaginal avec une sonde métallique bute à 2 ou 3 cm de la vulve, écartant toutefois le diagnostic d'imperforation hyménéale.

- une numération formule sanguine atteste de l'existence d'une infection,

- la sédimentation est fortement accélérée 125 - 150

- une urographie intraveineuse (à 19 jours) met en évidence : (Cf.pl. 1)

. une hydro-urétéronéphrose gauche,

. une déviation de l'uretère gauche qui est déjeté en dehors et contourne la tumeur de haut en bas et d'arrière en avant décrivant une large courbe,

. l'absence de toute opacification des voies urinaires droites,

. on ne note pas d'ombre rénale droite.

On évoque pour cette tumeur une origine vésicale, rénale ectopique, mésentérique, ovarienne ou sympathique, de plus les signes de compression et le développement rapide de la tumeur dans les jours qui suivent, font retenir une nature maligne probable.

Une laparotomie exploratrice est alors envisagée.

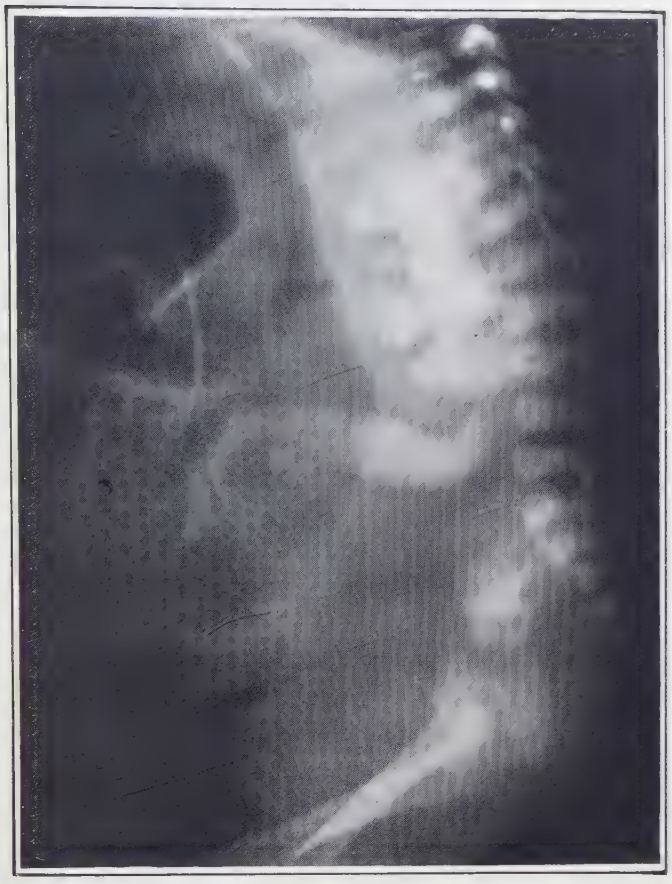
En milieu chirurgical, le 16 juin 1964, à l'occasion d'un nouvel examen du périnée, fait par le Professeur Agrégé PELLERIN, une sonde est montée par l'orifice vaginal, elle va entraîner l'écoulement d'environ 300 cc de liquide sanglant, accompagné d'une débacle urinaire et fécale. En même temps s'affaisse la tumeur abdomino-pelvienne.

Un drainage est laissée en place pendant quelques jours. La série des examens qui furent dès lors faits nous apprend :

1 - Le caractère septique du liquide de rétention intra-vaginal :

Planche 1 - M... Maud

Urographie intraveineuse du 13-6-64.



- Cytobactériologie :
  . polynucléaires peu altérés,
  . cocci gram + = entérocoque,
  . bacille gram - = colibacille

2 - L'existence d'un seul orifice périnéal entre les petites lèvres, correspondant à un sinus urogénital dont on fend la commissure postérieure.

3 - L'existence dans le vagin d'une cloison sagittale à droite de laquelle se trouve une cavité "longue et peu profonde", (Docteur IMBERT)

4 - Une cystoscopie ne visualise qu'un seul orifice urétéral situé à gauche.

5 - Une nouvelle urographie intraveineuse (26.6.64) confirme :
- la stase à gauche,
- la non visibilité du rein et des cavités droites,
- l'opacification concomitante au temps cystographique d'une poche rétrovésicale évoque une incontinence uréthrale.

6 - Une génitographie (26.6.64) fait suspecter une duplicité vaginale, car il existe une deuxième opacité, l'une en position vaginale normale, la seconde postère droite.

7 - Un frottis vaginal fait le 7.8.64 :
. cellules basales ++
. cellules lysées ++
. rares polynucléaires

8 - Les dosages hormonaux (24.7.64) sont également normaux pour l'âge :
. 17 cétostéroïdes 0,45 mg/24 h
. 17 hydroxystéroïdes : 0,8 mg/24 h
. oestrogènes biologiques : 0,4 mg/24 h.

9 - Une troisième urographie intraveineuse du 27.7.64 confirme :
- l'absence de rein fonctionnel droit,
- la dilatation des cavités gauches en régression nette.

L'enfant devra rester hospitalisée jusqu'au 10.9.64, l'infection urinaire récidivant à divers germes (colibacille - proteus, pyocyanique) et une infection digestive à 125 B5 ayant retardé la reprise pondérale.

L'enfant est à nouveau hospitalisée dans le service du Professeur Agrégé PELLERIN pour subir un bilan de contrôle :

1 - L'urographie intraveineuse du 6 mars 1965 montre :

- que les cavités gauches ainsi que la vessie ont repris un aspect normal,

- que les cavités droites sont toujours invisibles.

2 - La génitographie du 8 mars 1965 confirme la duplicité vaginale avec impression de 2 empreintes séparées de cols utérins, et met en outre en évidence une image diverticulaire antéro droite indéterminée.

2è OBSERVATION

Isabelle P... à la suite d'une grossesse sans accident, nait le 2.5.64, au terme de 8 mois 8 jours, pesant 2,700 kfs, elle ne crie qu'après 5 minutes de réanimation.

Après un mois de bon état apparent, survient brutalement un malaise à type de pâleur avec cyanose s'accompagnant d'un ballonnement abdominal. Le lendemain apparaissent des vomissements en jet et une diarrhée post et interprandiale. Le Docteur GUESNIER, du fait de l'important ballonnement abdominal, soulève alors le diagnostic d'occlusion; mais une radiographie sans préparation de l'abdomen montre des images aériques du grêle, sans niveau liquide visible en station verticale et un lavement baryté (le 3.6.64) objective une progression sans difficulté de la baryte jusqu'au bas fond coecal et une large imprégnation des dernières anses grêles, avec toutefois un refoulement du sigmoïde en arrière. Un traitement comportant diaspasmyl et poly-

myxine enraye cet accident aigu. Toutefois les vomissements et la diarrhée vont persister, la courbe de poids restant satisfaisante, et c'est pour une masse abdomino-pelvienne que le Docteur DESIGNOLLE adresse l'enfant à l'hôpital des Enfants Malades, évoquant le diagnostic d'hydrocolpos.

L'examen pratiqué dans le service du Professeur Agrégé MALLET, le 19.6.64 va pouvoir objectiver :

1 - une masse abdominale rénitente, médiane, un peu latéralisée à droite, grosse comme le poing, à développement antérieur.

2 - trois orifices périnéaux en nombre et en position normale, qui ne sont le siège d'aucun écoulement, et dont les explorations sont normales, en effet :

1) un sondage vésical ramène des urines claires et laisse persister la masse abdomino-pelvienne.

2) l'hymen apparaît normalement perforé, le vagin ouvert ne montre pas de paroi bombante. Une sonde vaginale qui peut être montée anormalement haut (6 cm) ne ramène rien.

3) un toucher rectal permet de constater que l'ampoule est vide et qu'il existe une masse antérieure bombant dans le rectum.

Les fosses lombaires paraissent normales, et il n'existe ni malformation ni anomalie cliniquement patente des autres organes.

Les diagnostics qui furent envisagés étaient :

1 - dans le cadre d'une masse abdominale :

1) une tumeur du mésentère,

2) ou une duplication du grêle,

3) ou une duplication coeco-colique mais on avait la notion d'un lavement baryté normal,

4) ou un rein ectopique.

2 - dans le cadre d'une masse pelvienne

1) une origine rectosigmoïdienne est facilement écartée,

2) une origine vésicale : diverticule ou tumeur

3) ou génitale : vagin double dont l'un non ouvert et en rétention, ou un gros utérus ou un utérus bifide en rétention ou non.

restent les diagnostics les plus probables.

Les éléments du bilan paraclinique sont rapidement réunis :

- numération formule sanguine (3.810.000 GR - 8.400 GB
- vitesse de sédimentation (11 - 28)
- culot urinaire
- urée sanguine (0, 26 g.°/$_{oo}$

sont normaux.

Une urographie intraveineuse met en évidence : (Cf. Pl. 2)

1) une dilatation des cavités urinaires gauches avec deux pyélons et un uretère double dans ces deux tiers supérieurs,

2) l'absence de cavités droites visibles,

3) un abouchement urétéral unique dans la vessie,

4) une vessie laminée, étalée en avant.

La génitographie objective :(Cf. Pl. 1)

. une cavité vaginale laminée vers la gauche par une masse droite, argument en faveur d'une bifidité vaginale dont la cavité droite serait close et en rétention.

Enfin à l'appui de cette hypothèse, le surlendemain de l'hospitalisation apparaît à la vulve, lorsqu'on écarte les petites lèvres, une masse blanc bleuté, bombant sous la paroi vaginale, s'exagérant à la pression abdominale.

L'intervention décidée est faite en chirurgie, le 24.6.64. Une sonde introduite dans le vagin bute contre un obstacle qu'elle perfore, laissant jaillir environ 100 cc d'un liquide sous pression, poisseux, non recueilli, entrainant la disparition de la masse abdomino-pelvienne et confirme le diagnostic d'hydrocolpos. Un drainage et les suites furent sans complication.

- Ultérieurement :

1) un frottis vaginal (fait le 3.7.64 à l'âge de deux mois) ne montre aucun signe d'imprégnation oestiogénique :

. cellules basales 100

. cellules intermédiaires 0

. cellules pycnotiques 0

mais l'aspect atrophique habituel à cet âge.

2) et les dosages hormonaux du 6.7.64 parlent dans le même sens :

. oestrogène biologique : 0,45 ug/j = 1,51

. gonadosti mulines 3 U.S.

3) le fragment prélevé lors de la perforation correspondait à des dépots fibrineux.

4) une deuxième génitographie est faite le 3.7.64 qui met en évidence :

. une cavité vaginale un peu augmentée de volume avec empreinte du col utérin sur son fond,

. et un bord droit festonné,

. et sur le cliché de profil, une image diverticulaire postéro-inférieure qui est d'un volume plus modeste.

5) une deuxième urographie intraveineuse (16.9.64) confirme :

. la duplicité pyélo-urétérale gauche avec dilatation,

. l'absence d'opacification du rein et des cavités urinaires droites,

. une vessie normale.

L'enfant est revue le 23.10.64 en excellent état général. Un bilan fait alors, comprend :

- un culot urinaire normal,

- une urée sanguine normale,

- une radiocinématographie génitale au cours de laquelle par le seul orifice vaginal externe on obtient l'opacification de deux vagins distincts l'un de l'autre, de même taille avec sur leur fond respectif, l'empreinte d'un col utérin propre; les cavités utéro salpingiennes ne sont pas opacifiées ....

venant ainsi confirmer l'hypothèse initiale d'une duplicité vaginale avec hydrocolpos unilatéral et absence de rein fonctionnel homolatéral. (Cf. Pl. 2)

oOo

ETUDE CLINIQUE

Les circonstances de découverte de l'hydrocolpos du nouveau-né sont variables, et de fréquence diversement appréciée.

1 - Les signes périnéovulvaires sont les plus typiques, mais aussi les plus rares :

- 14 fois révélateurs sur les 41 cas où les circonstances de découverte furent précisées dans les observations colligées par DUFOUR ETRUIN.

- pour SPENCE étudiant 40 cas observés de 1940 à 1960 :

. une tumeur périnéovulvaire solitaire n'est révélatrice que dans 3 cas seulement,

. une imperforation hyménéale dans 7 cas,

. mais sont retrouvés associés à une tumeur abdominale dans 15 cas.

2 - La tumeur abdominale

- rare pour DUFOUR ETRUIN : 6 fois révélatrice sur 41 cas,

- pour SPENCE, est dans 20 observations, seule révélatrice et dans 15 associée à une tumeur périnéovulvaire.

En outre, depuis ces publications, l'observation de CAMPBELL, les 4 observations de Mc KUSICK et les 2 que nous rapportons se sont présentées comme des tumeurs abdominales.

Il semble donc que la forme abdominale de l'hydrocolpos constitue le tableau clinique le plus souvent réalisé.

3 - quant aux signes de compression aigue ou chronique des organes de voisinage, SPENCE retrouve :

- 14 fois une rétention d'urine,
- 9 fois des troubles digestifs,
- 9 fois des troubles circulatoires,
- 2 fois des troubles respiratoires.

L'intrication de deux ou plusieurs de ces signes va en effet nuancer le tableau clinique, dans la seconde de nos observations, les troubles digestifs avaient précédés de 15 jours la reconnaissance de la tumeur abdominale.

I - Les signes périnéovulvaires conduisent en règle rapidement au diagnostic :

- qu'il s'agisse d'une simple imperforation hyménéale avec impossibilité de cathétérisme vaginal, découverte lors d'un examen périnéal systématique,

- ou que ce soit une véritable tumeur d'allure kystique située en arrière du méat uréthral qu'elle peut dissimuler, bombant entre les petites lèvres, spontanément ou aux cris et à l'effort; d'aspect jaunâtre rosé pour certains, elle nous est apparue blanc bleuâtre avec un fin lacis veineux;

- de volume variable, parfois discret, elle peut être méconnue et évoluer :

. soit exceptionnellement (Professeur FEVRE - 1956) vers la régression spontanée et la malformation ne sera reconnue qu'à l'apparition d'un hématocolpos pubertaire, ou d'un pyocolpos de la deuxième enfance.

. soit plus souvent vers un enrichissement de la symptomatologie.

II - La tumeur abdominale domine ou accompagne, nous l'avons vu, la plupart des tableaux cliniques. Elle réalise une voussure de l'hypogastre médiane ou

plus ou moins latéralisée, masse arrondie, globuleuse, rénitente, mate, bien limitée latéralement, son pôle inférieur plonge dans le petit bassin, le pôle supérieur, convexe peut atteindre l'ombilic ou même l'appendice xiphoïde antérieure : laissant libres les fosses lombaires, elle évoque une vessie en rétention.

Le toucher rectal précise que le rectum est repoussé en arrière, laminé contre le sacrum.

La pression sur le pôle supérieur de cette masse détermine fréquemment un bombement de la région vulvaire invitant à la ponction.

La régression spontanée au stade de tumeur abdominale est exceptionnelle (observation FEVRE - 1956), et l'on ne doit jamais compter sur cette éventualité.

Prédominantes, ces formes abdominales sont le plus souvent accompagnées de signes de compression.

III - Les compressions peuvent être aigues ou chroniques, toucher les appareils urinaire, digestif, vasculaire et respiratoire.

1) - Les accidents aigus sont rares bien que non exceptionnels :

- la rétention aigue d'urine est la plus fréquente, révélatrice dans certains cas, dans d'autres elle est évoquée à tort devant une tumeur hypogastrique. Elle est rapidement reconnue du fait de l'agitation, des cris, des couches sèches, et ce n'est qu'au décours du sondage vésical que la persistance d'une tumeur abdominale explicitera l'étiologie de cette rétention.

- une occlusion est plus rarement en cause, mais la survenue de vomissements, d'un arrêt du transit et d'un ballonnement abdominal, a pu conduire à des interventions importantes,

- oedème, cyanose, ecchymoses, circulation collatérale viennent traduire une compression veineuse aiguë.

2) - Les accidents de compression chronique sont eux rarement absents, mais le plus souvent le fait d'un diagnostic rétrospectif :

- les troubles digestifs à type d'alternance de constipation et de diarrhée ou de vomissements,

- des signes de compression veineuse peuvent être d'installation très progressive.

- plus rares et sous l'étroite dépendance du volume de la tumeur abdominale sont les troubles respiratoires qui dans les observations de BURGER et BUCH, CAMPBELL et Mc KUSICK se traduisirent par dyspnée et cyanose.

- quant à la fréquence de la compression chronique des voies urinaires, il semble qu'elle soit très grande, bien que sa recherche n'ait pas été systématiquement faite.

Une dilatation des voies urinaires a été retrouvée chaque fois qu'elle a été recherchée réalisant une hydro-urétéronéphrose de degré variable exposant aux infections secondaires, de la cystite à la pyélonéphrite rebelle.

Dans la majorité des cas, lorsque l'évolution de cette distension des voies urinaires a été surveillée, la régression a été observée dans un laps de temps variant de 6 à 18 mois.

Un cas de pyélonéphrite chronique compliquée de néphrite interstitielle avec insuffisance rénale, évoluant au 15è mois, est rapporté par BERNHEIM, soulignant l'importance du bilan urinaire systématique.

oOo

MOYENS DE DIAGNOSTIC

Le diagnostic apparaît loin d'être toujours évident, tout particulièrement dans les formes abdominales qui ont été à l'origine d'erreurs diagnostiques et thérapeutiques parfois dramatiques.

Dans son étude portant sur 40 observations, SPENCE donne les chiffres suivants sur les moyens par lesquels ont été faits les diagnostics :

- examen physique :	12
- vaginographie :	7
- laparotomie	10
- sur pièce opératoire :	5
- autopsie :	6

On ne peut mieux montrer les dangers que l'on a fait courir à ces enfants. Il n'en est pas moins vrai que dans la majorité des cas, le diagnostic peut être porté sur le seul examen du périnée, aidé de ponction avec injection d'une substance opaque.

1 - L'examen périnéovulvaire peut être le signe d'appel, ou apporter la clé du diagnostic lorsqu'il est pratiqué systématiquement chez le nourrisson porteur d'une tumeur abdominale.

Mais parfois il s'avère insuffisant :

- dans certains cas parce qu'il existe un diaphragme vaginal non bom-

- Ultérieurement, après évacuation,des vaginographies permettent de suivre la régression de la distension. Une vaginographie ou une métrovaginographie ont pour autre intérêt de renseigner sur l'existence d'une éventuelle malformation associée des voies génitales.

Dans le cas particulier de la bifidité vaginale, la réalisation d'une vaginographie ne pose pas de problème technique et ne doit pas être négligée. Etant faite au niveau du méat vaginal d'apparence normale, les images obtenues montrent un vagin non seulement laminé par la tumeur, mais intimement accolé à celle-ci, participant à sa distension.

Le diagnostic se pose alors avec celui d'un kyste de la paroi vésico ou rectovaginale ou même avec un kyste du canal de Gartner tel que l'a observée VERHAEGHE (1960). On devra s'aider alors d'un lavement baryté, d'une cystographie, d'une urographie intraveineuse et surtout d'une opacification du kyste avec évacuation qui a pu dans l'observation de BERNHEIM comme dans celles que nous rapportons, confirmer l'existence d'une duplicité du vagin avec duplicité utérine vraisemblable (radiologiquement objectivée par BERHEIM au cours d'une métro-salpingographie).

3 - L'urographie intraveineuse nous a paru d'un particulier intérêt, non seulement pour un bilan rénal s'imposant quand on connait la fréquence du retentissement sur les voies urinaires à type de dilatation, mais aussi pour mettre en évidence une malformation rénale associée à celle de l'appareil génital. De plus la tumeur vaginale entraîne une déviation caractéristique du trajet de l'uretère.

4 - L'étude du liquide de ponction, par contre apporte peu de renseignements d'aspect variable, laiteux ou hémorragique, de quantité variable, de quelques centimètres cubes à plus de 300 cc. Sa teneur en protéine est très variable de 0,60 à 41 g/litre. L'électrophorèse de ces protéines a permis de les identifier à la sérum albumine et aux globulines plasmatiques.

5 - Au total, la laparotomie exploratrice ne trouvera qu'exceptionnellement son indication :

- lors de l'association à une malformation à type de cloaque ou imperforation anale,

- lors de l'absence de bombement au niveau de la région vulvovaginale, une ponction à l'aveugle risquant d'être traumatisante.

oOo

ETIOPATHOGENIE

Les éléments pathogéniques de l'hydrocolpos du nouveau-né ont été mis en lumière récemment encore par les Professeurs BERTHEIM et CHRISTIAENS:

- la malformation anatomique s'éclairant par l'étude de l'embryologie vaginale,

- l'hypersecrétion cherchant son explication dans les études des éliminations hormonales chez le nouveau-né, et les éléments anatomo-histologiques qu'ont pu fournir certaines observations.

L'étiologie est fort vraisemblablement double, étant donné l'indépendance du facteur anatomique et du facteur secrétoire entrant dans sa composition comme en témoignent l'existence d'une part des hématocolpos pubertaires, d'autre part des hypersecrétions vaginales observées chez certaines fillettes nouvelles - nées.

oOo

EMBRYOLOGIE DU VAGIN ET FORMES ANATOMIQUES DE LA MEMBRANE OBTURANTE

L'embryologie du vagin a fait l'objet de nombreuses controverses. A la suite de diverses hypothèses (BULMER) qui ont successivement soutenu que le vagin dérivait :

- en totalité du canal utérovaginal de MULLER pour certains,
- en partie ou en totalité des canaux de Wolff pour d'autres,
- en totalité du sinus urogénital pour BULMER.

L'accord semble s'être fait actuellement autour des partisans d'une origine embryologique double du vagin : (GIROUD, LELIEVRE, KOFF) :

- La partie supérieure du vagin, la plus longue, dérive, de la fusion dès le 3è mois de la vie intra-utérine, de la portion inférieure des canaux de Muller, préalablement accolés en canon de fusil, formant le canal utérovaginal dont l'extrémité inférieure va s'appuyer à la face dorsale du sinus urogénital.

- A ce niveau, une prolifération épithéliale constitue un massif épithélial dont dérive la partie inférieure, la plus courte, du vagin.

- Vers les quatrième et cinquième mois de la vie intra-utérine, le canal utérovaginal s'oblitère et le massif épithélial sinusien se creuse d'une cavité secondaire formant le vagin définitif.

- Pour KOFF, approuvé par les auteurs anglo-saxons, le 1/5 inférieur du vagin dérive du sinus par la poussée de deux "bulbes sinovaginaux" épithé-

liaux, issus de la paroi dorsale du sinus et qui fusionnent ensemble.

Une anomalie de perméabilisation du massif épithélial vaginal, rend compte de la possibilité d'atrésie vaginale plus ou moins étendue. Celle-ci peut siéger à différents étages. C'est ainsi qu'avec BERNHEIM, on peut décrire divers types anatomiques de membrane obturante :

1 - L'imperforation hyménéale simple

Admise lors des premières observations,

Contestée de nos jours,

En tous cas rare,

Serait plus volontiers responsable "d'hématocolpos pubertaire"

2 - L'imperforation ou atrésie vaginale basse, avec ou sans hymen perforé au dessous ne lui adhérant pas :

Reste mince (1 à 2 mill.)

Souvent transparente

Saignant à la section :

Observations :
- BREISLOY
- CRANWELL
- LIDE et COCHER
- STOJIMIROVIC
- BATTIATA
- MAHONEY et CHAMBERLAIN

3 - Agénésie vaginale basse avec absence d'hymen

L'imperforation porte sur la portion vestibulaire du vagin, dérivé embryologique du bulbe sino-vaginal :

Observations :
- BERNHEIM
- BEYER
- DENNISSEN
- WHITTLSEY
- Mc KUSICK

- Etude de la membrane obturante

- elle a été assez rarement faite;

- signalée : tantôt très mince et transparente,
tantôt épaisse de 1 à 2 m/m et vasculaire

L'étude histologique faite sur un fragment de membrane de la malade de Christiaens a montré :

- un tissu conjonctivo-élastique de sous-muqueuse,
- et sur la face intrakystique, une muqueuse avec épithélium cylindrique et glandes riches en glycogène.

Cet aspect est conforme à l'hypothèse d'une importante activité glandulaire utéro-vaginale.

oOo

HYPERSECRETION UTEROVAGINALE

L'hypersecrétion utéro-vaginale constitue la seconde composante habituellement reconnue dans la genèse de l'entité morbide que réalise l'hydrocolpos du nouveau-né.

Les travaux de ROSA (1955) ont démontré l'existence d'une réelle secrétion utérine foetale.

- Les glandes à mucus de l'endocols sont :

  . constituées à partir de 2 1/2 mois de vie intra-utérine,

  . capables de secréter à 7 mois 1/2 de vie intra-utérine sous l'influence du stimulus oestrogénique maternel.

- Les glandes de l'endomètre :

  . se constituent à partir du 5è mois,

  . deviennent secrétantes entre le 7è et le 8è mois.

- La secrétion des glandes endocervicales s'accroît progressivement durant la gestation pour emplir le canal cervical au voisinage du terme.

- L'endomètre et la muqueuse vaginale acquièrent à la naissance l'aspect de ceux d'une femme adulte au 25 è jour du cycle menstruel.

Ceci rend compte des hydrocolpos de constitution foetale qui peuvent, comme dans l'observation de BERNHEIM être une cause de dystocie.

L'étude des éliminations urinaires des stéroïdes génitaux au cours de la crise génitale du nouveau-né, comparée à celles de la mère en travail, a permis (à LELONG et JAYLE en 1947,) de porter les conclusions suivantes :

1 - les genadostimulines n'ont pas été retrouvées dans les urines du nouveau-né,

2 - le prégnandiol est retrouvé en quantité inférieure à celle observée chez la mère et suit la courbe décroissante rapide s'annulant du 4è jour.

3 - La concentration oestrogénique des urines du nouveau-né est deux fois plus élevée que celle de la mère (pour les garçons comme pour les filles).

Parmi ces phénolstéroïdes, le taux d'oestrone est particulièrement élevé du fait du dosage avec l'oestrone d'un métabolite voisin de celui-ci et propre au nouveau-né. Il n' a pas été déterminé si ce métabolite est une forme d'élimination ou d'utilisation.

Le taux des oestrogènes suit également une courbe régulièrement décroissante pour s'annuler vers le 7è jour.

Le nouveau-né n'est pas insensible à ce flux oestrogénique, ainsi s'explique la secrétion vaginale fréquemment observée dès les premiers jours chez le nouveau-né et disparaissant entre le 15 et le 21è jour.

Des documents anatomiques utérovaginaux ont permis de préciser que cette secrétion revient essentiellement aux glandes endocervicales (DENNISON 1961)

Toutefois le flot oestrogénique foetal ne serait pas parallèle à une augmentation des oestrogènes maternels, mais serait lié à un trouble de la perméabilité placentaire (DE BLIECK - 1957)

En outre peut intervenir dans l'intensité des phénomènes secrétaires, la sensibilité propre des récepteurs glandulaires.

Enfin est mis en question le rôle éventuel d'un oestrogène d'origine ovarienne foetale. A l'appui de cette hypothèse on trouve :

- une secrétion utérine persistant les premières semaines de la vie (ANTELL 1952)

- une élimination urinaire élevée de folliculine et de phénolstéroïdes totaux au troisième mois (15, 16 V/24 h.) (MARION - 1959, AFP + XVI n° 3)

- des frottis vaginaux typiques d'une stimulation oestrogénique à 3 mois (BERNEHIM - 1960)

Quant à la progestérone, son rôle est moindre, elle rendrait compte de l'existence des métrorragies néonatales observées au cours de la crise génitale chez 3,4 % des filles (ROSA - 1955) et pour certains elle inhiberait la secrétion glandulaire utéro-vaginale (DENNISSON).

Telles sont les données qui ont été exposées jusqu'à présent (DUFOUR ETRUIN).

Elles ne rendent pas compte de façon entièrement satisfaisante des faits cliniques observés.

Elles s'appuient sur une enquête hormonale très fragmentaire au cours des hydrocolpos du nouveau-né. Les examens que nous rapportons, très tardivement faits à l'âge de 2 1/2 mois, n'ont montré qu'une absence d'imprégnation oestrogénique en accord avec l'âge.

Au total, la secrétion utéro-vaginale foetale et néonatale subissant de grandes variations physiologiques d'une part, et les taux de phénolstéroïdes lorsqu'ils ont été étudiés n'excédant pas les chiffres observés de façon physiologique, mais ne dépassant que leur durée de présence et d'action chez le nouveau-né d'autre part, il est difficile à l'heure actuelle et en l'absence de plus amples documents d'affirmer l'hyperstimulation oestrogénique.

oOo

ETIOLOGIE

L'étiologie des hydrocolpos du nouveau né reste obscure, tant en ce qui concerne la genèse de l'éventuelle hyperoestrogénie qu'en ce qui concerne celle de la malformation anatomique.

1 - La fréquence absolue est reconnue rare par l'ensemble des auteurs :

- 56 cas rapportés par DUFOUR-ETRUIN,
- 68 cas d'après SPENCE

qui avec les observations de Mc KUSICK et les nôtres porteraient à 74 les publications d'hydrocolpos qui nous sont connues.

2 - La fréquence relative en tant que malformations anatomiques est également rare comparée à celle d'autres malformations congénitales, digestives, cardiaques.

3 - La fréquence relative en tant qu'anomalie de la secrétion hormonale apparaît non moins rare si on compare la fréquence des hydrocolpos du nouveau né à celle des hématocolpos pubertaires.

4 - La fréquence des âges de survenue des hydrocolpos peut être résumée par les tableaux :

de SPENCE sur 40 cas		de DUFOUR ETRUIN sur 49 cas		
- à la naissance	15	période néonatale	32	65 %
- 2 semaines	10	1er mois	11	22 %
- 2 semaines et 2 mois	9	2è enfance	2	5 %
- 2 mois et 3 mois	1	Pubertaire	4	9 %
- Pubertaire :	6			

Ceux-ci objectivent la prédominance incontestable deshydrocolpos: des deux premiers mois.

5 - Quant à l'étiologie proprement dite, peu d'arguments positifs s'inscrivent à son compte :

1) Les gestations qui ont fait l'objet d'enquête se sont révélées indemnes de toute maladie et de toute hormonothérapie. Il n'a jamais été noté d'hypertrophie clitoridienne analogue à celle des virilisations foetales.

2) Seul Mc KUSICK rapporte 4 cas d'hydrocolpos des cousines mettant en valeur un éventuel facteur génétique. Mais aucune consanguinité connue n'a été signalée par d'autres auteurs.

3) Par contre ressort à l'évidence :

- la fréquence des malformations associées (25 % des cas pour DUFOUR ETRUIN qui fait évoquer un trouble de la morphogénèse plus général.

1) parfois il s'agit de malformations diverses à types de :

. polydactylie (STOJIMIROVIC - BERNHEIM - CAMPBELL)
. luxation de la hanche (FEVRE)
. atrésie de l'oesophage (MAHONEY et CHAMBERLAIN)
. mal rotation intestinale (BERNHEIM)

2) mais sont particulièrement fréquentes les malformations régionales :

. génitales, urinaires, anales.

I - Nous avons porté un particulier intérêt aux malformations génito-urinaires.

Avaient été jusqu'à présent signalées :

- un clitoris bifide (FEVRE)
- un sinus urogénital (BERNEHIM - Mc KUSICK - 4 observations)
- une duplication du vagin (Mc KUSICK)
- un "utérus bicorne et vagin incomplètement cloisonnée (LIDE 1952) Mention n'est point faite au cours de l'autopsie d'une anomalie rénale associée.
- un "utérus double, deux cols et un vagin cloisonné" (DAVIS et FELL 1950) reconnu sur pièce de colpohystérectomie, mais il n'est pas signalé d'exploration rénale au cours de la laparotomie.
- "Utérus bicorne et vagin double" sur pièce d'autopsie au cours de laquelle il note en outre une hydrourétéronéphrose.
- enfin une "duplicité des voies génitales avec agénésie rénale gauche" (CHRISTIAENS 1963).

La fréquence des anomalies vaginales et utérines se trouve facilement expliquée comme nous l'avons vu, par l'embryologie (canaux de MULLER).

Les malformations urinaires sont également fréquentes.

Nous n'insisterons pas sur les uretérohydronéphroses, unilatérales ou bilatérales, et qui semblent bien secondaires à la compression comme en témoigne leur évolution regressive après intervention.

Par contre nous voudrions attirer l'attention sur les agénésies rénales unilatérales associées à l'hydrocolpos :

- en effet les deux observations que nous rapportons se superposent à celle du Professeur Agrégé CHRISTIAENS :

. à la duplicité des voies génitales s'associe du côté de l'atrésie vaginale, une absence de rein fonctionnel à l'urographie intraveineuse (et l'absence d'orifice urétéral vésical à la cystoscopie chez l'une des enfants).

On ne peut certes déduire de façon formelle, à l'aide de ces seuls examens qu'il existe une agénésie rénale unilatérale, mais toutefois certains arguments plaident en faveur de cette hypothèse.

1 - A propos de 78 observations d'hématocolpos salpinx colligées par GROSS en 1902, un seul des observateurs signale chez ses patientes une agénésie rénale homolatérale associée, mais le silence tenu par les autres sur la morphologie rénale ne peut être considéré comme en faveur de son caractère normal.

2 - Dans un travail récent (par BENNET, BRONSTEIN et FAURE) sont rapportés trois cas "d'agénésie rénale unilatérale associée à une gynatrésie homolatérale sur utérus bifide ".

- hématométrie et absence de rein droit chez une fille de 15 ans (Professeur Agrégé BARCET),

- hématométrosalpinx et absence de rein gauche chez une fille de 14 ans 1/2 réglée depuis 1 an (Docteur IMBERT)

- hématométrosalpinx et absence de rein gauche chez une fille de 14 ans réglée depuis 4 mois (Professeur Agrégé MUSSET).

3 - Deux observations d'hématométrocolpos pubertaires sur utérus didelphe avec agénésie rénale homolatérale sont observées à l'intervention (R. MUSSET, YANNOTTI, M. GARNEIM).

Aussi, loin de paraître originale, le type de malformation observée chez nos deux nouvelles nées prend l'aspect d'une malformation non exceptionnelle, authentifiée dans de nombreux cas d'hématocolpométrosalpinx pubertaire, N'a-t- elle pas été méconnue chez le nourrisson ? Ceci paraît très vraisemblable.

Pour expliquer cette associatipn malformative, d'un grand intérêt sont les recherches expérimentales de Ch. HOUILLON (1955) qui permettent d'avancer une hypothèse pathogénique séduisante (Protocole expérimental : le blocage unilatéral du canal de Wolff, ayant son abouchement dans le cloaque

est réalisé grâce à une greffe hétérogène, au stade de Neurula chez le Triton Pleurodeles WALTLII Michah, le blocage provoque un arrêt de la croissance du canal de Wolff vers l'arrière, au delà du greffon. En l'absence de canal de Wolff, survient un retard et une insuffisance de différenciation en chaîne du mésonéphros et de la gonade. Ainsi le mésonéphros ne se différencie et la gonade ne se colonise que sous le pouvoir inducteur du canal de Wolff. Ces observations permettent à HOUILLON de conclure : "Le canal de Wolff apparaît, au total, au cours de l'organisation de la sphère sexuelle, comme un inducteur tardif dans une chaine d'induction contrôlant la néphrogénèse et la gonadogénèse".

La différenciation du blastème rénal en rein définitif ne se produisant qu'au contact de l'efflorescence pyélocalicielle de l'uretère et l'uretère naissant lui-même de la portion caudale du canal de Wolff, toute entrave au développement de cette portion caudale est génératrice d'une agénésie rénale.

A la lumière des travaux de HOUILLON, nous sommes alors tentés de rapprocher dans leur genèse la double malformation urinaire et génitale retrouvée chez nos malades. Il suffit de supposer que le défaut de développement distal porte non seulement sur le canal de Wolff, mais également sur le canal de Muller homolatéral, induisant à la fois :

- pour le canal de Wolff, une agénésie rénale homolatérale,

- et pour le canal de Muller, une bifidité vaginale ou utéro-vaginale avec gynatrésie basse homolatérale.

Il s'agirait alors d'un trouble de la morphogénèse régionale.

La proximité embryologique des canaux de Wolff et Muller rend cette hypothèse très plausible, mais ne nous éclaire pas quant à son mécanisme.

Quel obstacle s'oppose au développement de ces canaux ?

Quel éventuel centre inducteur hémilatéral de la morphogénèse intervient dans cette agénésie régionale ?

En fait cette double malformation urinaire et génitale dont les degrés anatomiques paraissent très variables, ne répond sans doute pas à un mécanisme univoque.

En effet, à l'encontre d'une unicité malformative, on doit retenir :

1) - l'existence d'agénésie rénale isolée : BALLOWITZ (cité par CADORE) n'a retrouvé que 41 cas de malformations des organes génitaux chez 71 femmes porteuses d'agénésie rénale unilatérale.

2) - la possibilité d'associations malformatives diverses : parmi les 45 observations d'agénésie rénale unilatérale chez la femme, découverte à l'autopsie et colligées par CADORE (1903) :

- dans 5 cas, les organes génitaux homolatéraux étaient normaux (à noter en outre que dans 12 cas, 2 ovaires étaient signalés présents sans particularité).

- dans 1 cas la gynatrésie était controlatérale,

- dans 2 cas, la gynatrésie était bilatérale et totale.

3) Dans sa relation d'un cas d'hématométrie, VERHAEGHE (1960) fait le bilan anatomique suivant :

- absence de rein droit,
- utérus double,
- hémi-utérus droit, trompe et ovaire droit,
- trajet fistuleux vaginal se prolongeant jusqu'au meat
- canal de Gartner droit dilaté (avec fistule dans la trompe droite et) dont l'extrémité supérieure se prolonge en un diverticule passant sous la trompe et remontant jusqu'au promontoire où il se trifurque et se perd dans le tissu rétropéritonéal.

- Interprétation de VERHAEGHE

- le diverticule est assimilé à un uretère arrêté dans son développement ce qui rend compte de l'agénésie rénale.

- l'agénésie vaginale trouve son explication dans le fait que le tissu mésenchymateux périvaginal n'a pu se développer normalement, étouffé par le canal de Gartner dilaté (portion terminale du canal de Wolff).

Certes le mécanisme de l'atrésie vaginale apparaît ici différent mais reste en accord avec la théorie de HOUILLON, c'est l'agénésie terminale du canal de Wolff qui reste le primum movens inexpliqué de cet ensemble malformatif.

C'est très vraisemblablement du fait de la survenue d'un arrêt du développement du canal de Wolff à un stade très caudal, que l'on doit la présence d'un ovaire homolatéral d'apparence normale, et l'existence d'une ébauche urétérale homolatérale. Cette ébauche urétérale ne paraît toutefois pas avoir acquis une autonomie de développement, mais reste soit sous la dépendance du développement du canal de Wolff, soit sous la dépendance d'un inducteur commun aux dérivés wolffiens.

Au total si cette malformation urogénitale nous apparaît comme un trouble de la morphogénèse régionale, son mécanisme reste obscur.

Cependant la seule fréquence de cet ensemble malformatif ainsi que celle des malformations génitales et des malformations rénales associées à l'atrésie vaginale, suffisent à justifier la pratique d'un bilan urogénital systématique devant tout hydrocolpos.

Enfin d'un point de vue pronostique il faut rappeler que les utérus didelphes ont été chez de nombreuses femmes le siège de gestation avoisinant le terme, et doivent donc être respectés.

II - Quant aux malformations anorectales leur fréquence propre leur confère une importance non négligeable :

- imperforation anale (SEN, DAVIS et FELL, STOJIMIROVIC)

- imperforation anorectale (MAHONEY et CHAMBERLAIN)

Elles réalisent donc une double imperforation anale et vaginale.

Il s'agit là encore d'une malformation régionale mais qui se situe sur la ligne médiane et entre dans le cadre des régressions caudales : un facteur indéterminé s'oppose à la formation de la membrane anorectale et au processus de progression caudale du tube génital vers la région périnéale qui échappe ainsi à sa différenciation normale sous l'induction des canaux utérovaginaux.

Au total si les malformations pouvant s'associer à un hydrocolpos ont une valeur d'orientation diagnostique et étiopathologique bien discutable, leur fréquence et leur possible gravité, dans la mesure où telle l'agénésie rénale unilatérale, elles peuvent engager le pronostic vital ultérieur, suffisant à rendre impérative une enquête radio-clinique complète à la recherche :

- de malformation digestive,
- de malformation osseuse en particulier lombo-sacrée à type de spina bifida signalées chez l'adulte par (R. MUSSET, YONNOTTI,GARMEIN), non observées chez nos malades,
- de malformations diverses,

Mais surtout :

- de malformations génitales,
- et de malformations rénales

oOo

TRAITEMENT

Un contraste frappant existe entre la simplicité du traitement de petite chirurgie, en règle suffisant et la gravité de cette affection, qui sur 70 malades a fait 14 morts dont 2 avant tout traitement, et 8 victimes de colpohystérectomie dont 4 sont morts.

De nombreuses techniques et indications opératoires ont été proposées par divers auteurs et se résument ainsi :

- Méthodes

1 - La ponction

- pratiquée au point de bombement maximum, permet de recueillir le liquide, de faire une génitographie, est toujours insuffisante,

2 - l'excision par incision cruciforme au point de ponction, est le traitement idéal, doit être suivie d'un drainage poursuivi jusqu'à tarrissement.

3 - l'évacuation par voie abdomino-périnéale couplée, consiste :

- pour GROSS : en l'ouverture de la paroi antérieure du vagin quand la membrane obturante est haut située.

- pour BERNHEIM : en la création d'un 1/3 inférieur du vagin par abaissement du cul de sac inférieur et suture à la vulve des 2/3 supérieurs dilatés.

- pour DENNISSON : en la dissection du "kyste", mise en place, d'une sonde à son pôle inférieur, sonde qui est amenée par dissection progressive en arrière de l'urethre jusqu'aux plans superficiels du périnée qui sont incisés.

- Indications

Chaque fois qu'il existe un bombament suffisant permettant la pratique d'une excision sans risques de léser l'urethre ou la cloison recto-vaginale, celle-ci sera faite et suivie d'un drainage de quelques jours.

Dans les autres cas, et en particulier lorsque l'atrésie vaginale est étendue, il peut être nécessaire de recourir à une laparotomie pour création d'un vagin. Le choix de la technique dépend alors de l'opérateur et du bilan pré-opératoire.

oOo

CONCLUSION

A propos de deux cas d'hydrocolpos du nouveau-né, à forme abdominale avec duplicité des voies génitales et atrésie vaginale unilatérale, associées à une vraisemblable agénésie rénale homolatérale, nous avons fait une étude des données radiocliniques, thérapeutiques, anatomo et hormonopathogéniques qui ont été établies à ce sujet. Les points suivants méritent d'être soulignés :

- la rareté absolue et relative de cette affection,
- sa symptomatologie clinique parfois périnéale et alors évidente, plus souvent abdominale et très trompeuse,
- l'aide apportée par les explorations radiologiques, urographie intraveineuse et génitographie,
- les différents types anatomiques de la malformation causale : l'atrésie vaginale
- et le rôle encore obscur des troubles hormonaux à l'origine d'une hypersecrétion glandulaire utéro-vaginale.

Nous attirons particulièrement l'attention sur les problèmes propres aux formes abdominales :

- intéressantes par leur fréquence relative,
- leur symptomatologie de tumeur abdomino-pelvienne associant à divers degrés des signes de compression parfois latents, souvent multiples et pou-

vant par son volume et sa rapidité évolutive évoquer la malignité,

- les écueils de l'examen périnéo-vulvaire, s'il n'est pas fait avec méthode et associé à une exploration des orifices périnéaux,

- les pièges posés par l'existence éventuelle d'une bifidité vaginale avec atrésie unilatérale réalisant un hémihydrocolpos,

- l'intérêt particulier du bilan rénal, mettant en évidence d'éventuels troubles fonctionnels et troubles morphologiques dont la reconnaissance a une valeur non seulement diagnostique mais pronostique non négligeable,

- enfin la simplicité du traitement dont bénéficie l'hydrocolpos dans la majorité des cas, met l'accent sur les dangers de sa reconnaissance pouvant entraîner à des interventions inutiles ou préjudiciables.

Nous insistons sur la fréquence des malformations associées à l'atrésie vaginale en particulier :

- des malformations génitales et
- surtout des malformations rénales, à type d'agénésie.

Vu le Président de Thèse

Professeur FEVRE

Vu le Doyen de la Faculté

Professeur G. CORDIER

Vu et Permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

J. ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

ANCELL

Pédiatrics 1952, 10, 306

BATTIATA

Clin. Proc. Child. Hosp (Wash.) 1960, 16/7, 183

BENNET J., BRONSTEIN H. et FAURE C.

BERNHEIM

Hématocolpos à forme abdominale pure chez un nouveau-né
Pédiatrie 1960, 8, 873

BORNICHE P.

La crise génitale du nouveau-né
Thèse Med. Paris 1948

BREISKI

Stuttgart Ferdinant Enke 1879, 7, 19

BUDIN

Bull. Soc. d'Obst. de Paris 1903

BULMER

The development of the human vagin
Journal of anatomy 1956

CADORE

These Med. Lille 1903

CHRISTIAENS

Hydrocolpos du nouveau né
AFP 1962, 8, 981

CRANWELL

Revue de Gynec. et de Chir. Abd. Paris 1905, 9, 635

DAVIS & FELL

Am. J. Dis. Child. Abd. Paris 1950, 80, 79

DE BLIECK

Contribution à l'étude de la crise génitale du nouveau-né
Bruxelles Médical 1957, 33, 1232

DENNISSON

Arch. Dis. Child. 1961, 36, 156

DOBSZAY

Am. J. Dis. Child. 1938, 56, 1280

DOOLEY

Am. J. Dis. Child. 1962, 5, 692

DUFOUR ETRUIN

Thèse Med. Lille 1963

FEVRE M.

Hydrocolpos et hydropyocolpos
A.F.P. 1956, 6, 569

FEVRE

Bull. Accid. Med. Nat. 1957

GENEVET L.

Pediatrie 1957, 45, 816

GODEFROY

Gaz. des Hop. 1856, 29, 567

GROSS G.

Hématométrie et hématocolpos dans les cas de duplicité du canal génital.
Thèse Med. Paris 1901

HOUILLON Ch.

Recherches expérimentales sur la dissociation médullo corticale dans l'organogénèse des gonades chez le Triton pleurodeles Waltlii Michah
Thèse Sc. Nat. Paris 1955

KERESZTURI

Am. J. Dis. Chil. 1940, 59, 1290

KLOSTERMEYER

Radiology (U.S.A.) 1952, 58, 100

LELONG M.

Etude hormonale de la crise génitale du nouveau-né
A.F.P. 1947, 4, 546

LEOPOLD

J. M. E. Sinaf Hosp. 1947, 14, 467

MAHONEY ET CHAMBERLAIN

J. Pediat. 1940, 17, 772

MARION

A.F.P. 1959, 3

Mc KUSICK

J.A.M.A. 1964, 14 sept. 815

MOREL Cl.

Hydrocolpos du nouveau-né et de l'enfant
Thèse Med. Lyon 1958

MORRIS

Am. J. Med. 1947, 210, 751

MULLER P.

Le danger de la virilisation foetale de la thérapeutique progestative au cours de la grossesse
Sem. des Hopitaux 8 mars 1953

RICHARDSON

Arch. Dis. Child. 1942, 17, 56

ROCHER & BALARD

Bull. Soc. Ped. Paris 1232, 30, 208

ROSA

Endocrinologie sexuelle du foetus feminin
Ed. Masson 1955

ROSENBLATT

Ann. Surg. 1943, 117,, 635

SALAZAR DE SOUZA

Arch. Med. des enfants 1934, 37, 721

SCHELL

Radiology 1948, 51, 252

SEN

Lancette 1949, ii.991

SPENCE

J.A.M.A. 1962, 80, 1100

SPENCER

Lancette 1916, 1, 823

LIBE Tn. et COCKER W.G.

Am. J. obst. gynec. 1952, 64, 1275

VERHAEGHE

Hématométrie dans un utérus double en communication avec un canal de Gartner et agénésie rénale
Lille Chirurgical 1960, 15, 59

oOo

EDITIONS A.G.E.M.P.
8 RUE DANTE
- PARIS V° -
ODÉ 58-90